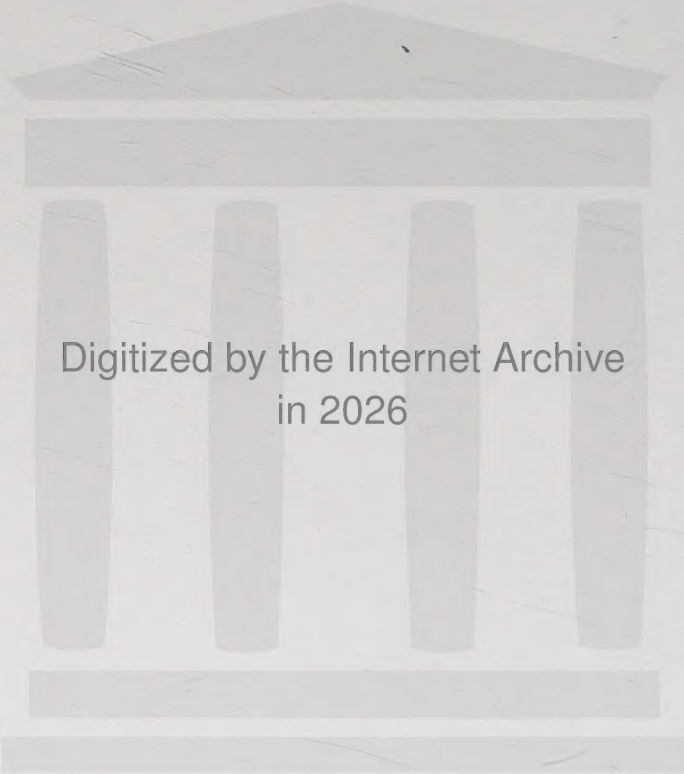


Verlaufsbeobachtungen bei Lupus erythematodes visceralis

von
Friedrich-Karl Peters
aus
Berlin

1972 W 259



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548612_0033

Aus der Medizinischen Poliklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Professor Dr. med. C. Korth

Verlaufsbeobachtungen bei Lupus erythematoses visceralis

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von
Friedrich-Karl Peters
aus
Berlin

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät der
Universität Erlangen-Nürnberg

Verlaufsbeobachtungen bei Lupus erythematoses visceralis

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

an der Medizinischen Fakultät

der Universität Erlangen-Nürnberg

von



Dekan: Prof. Dr. G. Koch

Referent: Priv.-Doz. Dr. W. Schwarzbach

Korreferent: Prof. Dr. C. Korth

Tag der mündlichen Prüfung: 22. 2. 1972

AETIOLOGIE, PATHOLOGIE UND KLINIK DES LUPUS ERYTHEMATODES VISCERALIS

Der von KAPOSÍ im Jahre 1872 erstmals beschriebene Lupus erythematodes visceralis (LE) ist ein Krankheitsbild unbekannter Ätiologie. Am wahrscheinlichsten ist die Theorie der "verbotenen Klone" von BURNET. Danach kommt es zur Bildung von Antikörpern gegen körpereigenes Eiweiß durch Mutationen. Zum Ausbruch ist neben diesem "intrinsic faktor" noch ein "extrinsic faktor" notwendig. Dieses Erkenntnis läßt sich davon ableiten, daß sich auf verschiedene Agentien (11, 13, 41, 49, 53, 64, 84, 91), besonders aber das Hydralazin (1, 41, 91), ein dem LE ähnliches Krankheitsbild erzeugen läßt, das nach Absetzen wieder verschwindet.

Pathologisch-histologisch imponieren die für dieses Krankheitsbild pathognomonischen Hämatoxylinkörperchen (16, 28, 29, 47, 82), die aus DNS, Nicht-Histon-Komponenten und Kohlehydratkomponenten bestehen und hauptsächlich in Nierenglomerula, Endokard, Lymphknoten und Ovarien lokalisiert sind (7). Hinzu kommen die Veränderungen der Basalmembran auf der Basis einer Insudation im Rahmen der Antigen-Antikörperreaktion. Eine dritte Veränderung ist am kollagenen Bindegewebe zu finden. Sie ist jedoch entgegen KLEMPERER's Meinung (46, 48) nur sekundärer Natur auf dem Boden einer PAS-positiven Eiweißexsudation (7).

Eine Vererbbarkeit scheint auf Grund gehäuften familiären Auftretens und dem Nachweis von LE-Zellen bei Kindern LE-kranker Mütter in den ersten Lebenswochen (8, 12, 23, 45, 69, 84) wahrscheinlich. Doch ist diese Frage noch nicht endgültig geklärt.

Der LE tritt bevorzugt bei Frauen und zwar im 2. - 3. Dezenium auf (49, 56, 76, 84, 86). Das Verhältnis zwischen Frauen und Männern beträgt ungefähr 5 : 1 (12, 20, 21, 22, 49, 56, 76).

SYMPTOMATOLOGIE

Die ersten Allgemeinerscheinungen sind oft Temperaturen von intermittierendem Charakter, eine stark beschleunigte BKS, eine Herabsetzung des Allgemeinzustandes mit Appetitlosigkeit, Schwäche, Müdigkeit und Gewichtsverlust (14, 22, 45, 53, 56, 62, 69, 76, 84).

Hauterscheinungen treten im Verlauf der Erkrankung nur bei 85 % auf (22, 86). Sie sind lokalisiert an Orten, die der Sonnenbestrahlung ausgesetzt sind (3). Charakteristisch ist dabei der "butterfly rash", ein schmetterlingsförmiges, rot bis bläulichrotes Erythem der Wangen in 40 - 55 % (22, 56, 69, 75). Dazu treten Handrückenerytheme, die sich auf die Fingerrücken erstrecken können (69). Selten sind Arme, Beine oder die obere Brust- und Rückenpartie befallen (91). Alopezie kann auftreten (86). Die Schleimhaut ist in ca. 10 % während akuter Exacerbationen (3, 22, 56, 86) mit maculösen oder purpurähnlichen Effloreszenzen befallen.

Gelenkerscheinungen zählen zu den Frühmanifestationen und treten in 95 % zu irgendeinem Zeitpunkt auf. Sie reichen von einfachen Arthralgien (27, 56) bis zu Polyarthritiden (86) mit teilweiser Bewegungseinschränkung. Damit vergesellschaftet sind meist Muskelbeschwerden in Form von myalgischem Syndrom (56, 86) und

Myopathien bis zur Fasernekrose. Im Elektromyogramm kommt es zur Erniedrigung des Phasenquotienten (24).

An den Gefäßen imponieren Arteriitiden bei 50 %. Sie sind häufig generalisiert (56, 59). Endarteriitis kann zur Knochennekrose führen (15). Als Begleitphänomen tritt in 20 - 25 % das Raynaud Phänomen (56) mit kalten und leicht zyanotischen Händen auf (14).

Am Herzen ist die hervorragende Veränderung die atypische abakterielle verruköse Endokarditis LIBMAN-SACKs in 30-55 % (44, 49, 56, 69). Sie findet sich bevorzugt an der Tricuspidalklappe und der Mitralis (72, 84). Bei fast $\frac{2}{3}$ aller akuten LE - Fälle bestehen systolische Herzgeräusche (14, 56, 72, 86). Diastolische Geräusche sind selten (22, 72). In 30 % der Fälle stellt sich eine Perikarditis in Verbindung mit ausgedehnten Perikardergüssen dar. Myokarditis ist seltener. Als Folge treten Rhythmusstörungen und Arrhythmien auf (44, 56, 75). Häufig findet sich eine Tachykardie (49, 56, 71, 75). EKG-Veränderungen in Form von QRS-Verbreiterungen oder ST-Strecken und T-Zacken Veränderungen zeigen sich in 35 % (22).

Die pulmonalen und pleuralen Veränderungen gehören zu den Frühmanifestationen. Sie sind nicht spezifisch, sondern entstehen hauptsächlich durch Sekundärinfektionen (56, 84). Vorwiegend findet man das Bild der Broncho- und Lobärpneumonie mit Infiltraten (26, 31, 56, 69). Die Alveolen sind teilweise mit Eiweißexsudat (26) gefüllt, teils liegen Atelektasen und teils hyaline Membranen vor (26, 81). Die klinischen Symptome sind oft Dyspnoe, Orthopnoe, Zyanose und selten Hämoptoe (4, 42, 79). Daneben finden sich Einschränkungen der Atemverschieblichkeit, Reduktion der Vitalkapazität und Einschränkung der mechanischen Funktionen der Lunge. In 45 % findet sich eine Pleuritis, die im phrenicocostalen Winkel

am ausgeprägtesten ist (4, 26, 69). Sie geht in ca. 30 % mit einem Pleuraerguß einher (22).

Die Leber ist weniger und zwar in Form einer Hepatomegalie und mäßigen Verfettung der Leberepithelien in 25 - 52 % beteiligt (20, 75). Steht die Hepatitis im Vordergrund, so wird von "lupoider Hepatitis" gesprochen (72, 31, 74). Hier sind auch die Transaminasen erhöht.

An gastrointestinalen Symptomen treten als Allgemeinerscheinungen Nausea, Erbrechen, Meteorismus, Diarrhoen, Flatulenz, Melaena, abdominaler Schmerz, Anorexie und Dysphagie auf (14, 20, 22, 39, 40, 50). Durch lupoider Gefäßveränderungen kann es selten zu Ulcus, Duodenalileus und Colitis ulcerosa kommen (22, 39).

Die Milz zeigt in 9 % eine erhebliche Vergrößerung (17, 22, 66). Daneben bestehen periarterielle Fibrosen, die sogenannten "onion skins" (19, 66, 81).

50 - 80 % der Kranken zeigen eine Nierenbeteiligung. Dabei ist eine Abhängigkeit vom Alter insofern vorhanden, daß je jünger der Patient ist, desto heftiger und häufiger diese Erscheinungen auftreten (80). Meist imponieren sie als Glomerulonephritiden verschiedener Ausprägung (61) mit einer Schlingennekrose und einer Verdickung der Basalmembran. Dadurch entstehen die typischen Drahtschlingenglomerula oder "wire loops" (6, 51, 69, 76, 86). Sie sind als Spezifität jedoch in Frage gestellt, da sie auch bei anderen Nierenkrankheiten auftreten können (90). Daneben treten Nephrosen mit Hypalbuminämie, Hypercholesterinämie und Oedemen auf (56, 80, 73). Seltener ist in diesem Fall ein normaler Cholesterinspiegel im Serum (73, 80). Prognostisch wirkt sich die Mitbeteiligung der Niere äußerst schlecht aus. Die Haupttodesursache stellt die Urämie dar (21, 22).

Unter den zerebralen Manifestationen sind die psychotischen Bilder am häufigsten mit ca. 30 % vertreten (20). Es können Depressionen, Stimmungsschwankungen, Haluzinationen und paranoide Reaktionen auftreten (14, 33, 56, 69). Neurologisch treten folgende Symptome isoliert oder kombiniert auf: generalisierte und fokale Krampfanfälle, Mono-, Hemi-, Tetra- und Paraplegie, aseptische Meningoencephalitis, Subarachnoidalblutungen, Aphasie, Dysarthrie, Schwindel, Nystagmus, Ataxie, retinale und corticale Erblindung, choreatische Bewegungsstörungen, Hirnnervenausfälle, spinale Querschnittslähmungen, Mono- und Polyneuritis, Myopathien und Myasthenien (3, 14, 20, 33, 56, 60, 69).

Im Augenhintergrund finden sich in 25 % der Fälle wattebauschartige Exsudationen, die nach ihrem Erscheinungsbild als "cotton wool" bezeichnet werden. Daneben bestehen selten retinale Hämorrhagien und Papilloedeme (20, 30, 56, 60, 86).

Im Blut fallen besonders hämolytische Anämien in 50-70 % der Fälle auf (3, 17, 20, 22, 56, 69). Sie sind gewöhnlich normocytär und normochrom (20, 56). Daneben finden sich in 40 % eine Leukopenie mit einer Linksverschiebung (17, 20, 22, 49, 56, 69). Manchmal tritt eine Thrombocytopenie (17, 20, 22, 48, 56, 69), selten sogar eine thrombocytopenische Purpura, auf (20, 66, 69). Das Knochenmark ist gewöhnlich hyperaktiv (20) und enthält vermehrt Histiozyten, Plasmazellen und lymphoide Reticulumzellen (30, 69). Postmortal ist es rot und zellreich (17).

Beim LE tritt teilweise eine falsch positive WAR auf (22, 35, 36, 49, 69). Diese geht den klinischen Erscheinungen oft voraus (34) und kann Jahre vorher auftreten (58). Daneben finden sich manchmal ein positiver Coomb's Test (49, 69) und bei Gelenketeiligung der Rheumafaktor (49). Eine der wichtigsten Veränderungen

gen zeigt sich in der Elektrophorese. Hierbei kommt es zu einer Hypalbuminämie (22, 38, 43) und einer Erhöhung der α_2 - und γ -Globuline (2, 10, 30, 43, 83). Im γ -Globulin ist durch HASERICK (37, 38) der LE-Faktor entdeckt worden, der für die Bildung der typischen LE-Zelle notwendig ist. Er wurde als 7-S γ -Globulin erkannt (10, 78, 86). Für typisch gehalten werden die sogenannten LE-Zellen, die aus einem phagozytierenden Granulozyten mit einem hyalinen Einschluß bestehen und Siegelringaussehen aufweisen (2, 8, 16, 36, 43, 49, 53, 69, 78). Daneben finden sich manchmal Pseudo-LE-Zellen (2, 49, 53).

Im folgenden werden zwei bezeichnende Verlaufsbeobachtungen von LE beschrieben.

Beschreibung der Beobachtung 1 : B.H. , 47 Jahre

Anamnese:

Vor 1 Jahr habe sich die Patientin nicht recht wohl gefühlt. Sie klagt über Atemnot bei kleinsten Anstrengungen und zeitweises Anschwellen der Beine. Weiterhin hätte eine Hypertonie bestanden und mit dem Blut sei "etwas nicht in Ordnung" gewesen.

1. Krankenhausaufenthalt

Schon vor 6 Jahren habe ein Gelenkrheuma mit Rötung und Schwellung im Gesicht bestanden, das sie zu 6 Wochen Bettruhe zwang. Vor einem Jahr habe sie an den Gelenken erneut rheumatische Beschwerden leichter Form gehabt.

Befund: 47 jährige Patientin mit blasser Haut und Schleimhäuten. Die Lippen sind leicht zyanotisch. Auch bei Bettruhe besteht eine leichte Dyspnoe. Das Phonokardiogramm zeigt ein typisches Reibegeräusch (Abb. 1a). Röntgenologisch ist das Herz vergrößert und von der Form wie bei einem Hypertonus. Die hilären und perihilären Lungengefäße sind leicht erweitert, der Aortenbogen betont (Abb. 2a). Der linke Vorhof engt den Oesophagus nicht ein. Beiderseits findet sich ein Pleuraerguß. Im EKG bestehen in den Standardableitungen Niederspannungen und in den Brustwandableitungen ein P sin. card. und eine Verschiebung der Übergangszone (Abb. 3a). RR 130/90 mm Hg. Das Blutbild zeigt eine hochgradige normochrome Anämie (Erythrozyten 2,6 Mill, Hgb 8,22 g %). Die Leukozyten sind mit 8200 normal. Das Differentialblutbild ist außer einer ausgeprägten Lymphopenie (15 %) normal. Das Gesamteiweiß ist mit 5,86 % bei einer Verminderung der Albumine auf 37 % erniedrigt. Unter den Globulinen erreicht lediglich die β -Fraktion mit 13 % einen normalen Wert. Die anderen Fraktionen sind erhöht

(α_1 -Frakt. 11 %, α_2 -Frakt. 15,5 %, γ -Frakt. 23,5 %). Eine chronische Lebererkrankung kann auf Grund der Befunde ausgeschlossen werden (Bilirubin i. S., Takata, Weltmann'sches Koagulationsband). Im Pyelogramm ergeben sich keine pathologischen Veränderungen. Weitere Befunde: Antistreptolysintiter 100 ASE, Rest-N i. S. 27 mg%, Harnsäure i. S. 4,82 mg%. Die Körpertemperaturen betragen 38°C. Die BKS ist mit 125/140 mm extrem beschleunigt. Der Urinbefund zeigt Eiweißbodensatz, Erythrozyten und Leukozyten. Auf Grund der klinischen Befunde muß eine Perikarditis angenommen werden.

Verlauf: Seit dem 5. Beobachtungstag besteht septisches Fieber. Es wird vom 12. Beobachtungstag an mit 40 Mill. Einheiten Penicillin behandelt. Dies hat innerhalb von 14 Tagen keinerlei Auswirkungen auf die Körpertemperaturen. Die Anämie läßt sich mit Hilfe von Transfusionen bessern. Wegen der Perikarditis und des unklaren Krankheitsbildes wird eine spezifische Genese nicht ausgeschlossen. Es wird deshalb tuberculostatisch behandelt (Streptomycin). Die Globuline steigen auf 72 %. Dabei sind alle Fraktionen betroffen (α_1 -Frakt. 13 %, α_2 -Frakt. 16 %, β -Frakt. 14 %, γ -Frakt. 29 %). Die Anämie hat sich wieder verstärkt, so daß weiter transfundiert werden muß. Eine Blutkultur ist steril. BKS : 60/89 mm. Febrile Temperaturen bleiben bestehen.

Am 40. Beobachtungstag wird eine Pleurapunktion vorgenommen. Das Punktat ist gelblich und getrübt. Die bakteriologische Untersuchung bleibt steril. Im Sediment finden sich typische LE-Zellen und Leukozyten mit kleineren gespeicherten hyalin erscheinenden Tropfen. Der LE-Zellnachweis im Blut ist ebenfalls positiv. Auf Grund der neuen Befunde wird mit einer Prednisolonbehandlung begonnen. Die Kranke bekommt zunächst für die Dauer von 10 Tagen täglich 100 mg.

Während dieser Zeit entwickelt sich bei der Kranken ein Exanthem im Bereich des Halses und des Sternums. Es handelt sich um die dermat-

logische Manifestation eines LE. Der hinzugezogene Hautarzt ist der Ansicht, daß mit an Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit ein Lupus erythematodes visceralis vorliegt. Am 50. Beobachtungstag wird auf 300 mg Prednisolon täglich erhöht und zusätzlich 3 Tbl. Resochin und ein Antibiotikum gegeben.

Nach wenigen Behandlungstagen ist die Patientin fieberfrei. Am 13. Behandlungstag hat sich das subjektive Befinden sehr gebessert. Röntgenologisch zeigt sich eine Rückbildung der Pleuraergüsse und eine deutliche Verkleinerung des Herzens. Das Blutbild ist normal, die BKS mit 36/60 mm wesentlich gebessert. Deshalb wird die Prednisolondosis auf 25 mg täglich und nach dem 25. Behandlungstag auf 25 mg täglich reduziert. Am 40. Behandlungstag fühlt sich die Patientin subjektiv gesund. Röntgenologisch ist das Herz nicht mehr vergrößert (Abb. 2b). Im EKG zeigen sich keine Niederspannungen mehr (Abb. 3b). Im Phonokardiogramm ist ein Geräusch nicht mehr feststellbar (Abb. 1b). Das Gesamteiweiß ist normal, die Globuline betragen nur noch 58,5 %. α - und γ -Globuline sind immer noch erhöht (α_1 -Frakt. 8,5 %, α_2 -Frakt. 12 %, β -Frakt. 13 %, γ -Frakt. 25 %). BKS 30/61 mm. Am 60. Behandlungstag unverändertes Wohlbefinden. Ein LE-Zelltest ergibt keine typischen LE-Zellen, aber noch zahlreiche Granulozyten mit mehreren hyalinen Einschlüssen. Im Blutbild zeigt sich eine nur noch leichte Anämie (6800 Leukozyten, 3,79 Mill. Erythrozyten, Hgb 12,2 g %). Im Differentialblutbild fällt eine Erhöhung der Eosinophilen auf 6 % auf. Die Patientin erhält nun 5 mg Prednisolon und alle 2 Tage 1 Tbl. Resochin. Am 70. Behandlungstag wird sie, mit der Auflage zu ständigen Kontrolluntersuchungen in die Medizinische Poliklinik zu kommen, aus der stationären Behandlung entlassen.

3 Jahre später

(2. Krankenhausaufenthalt)

Zwischenanamnese: Nach der Entlassung habe sie einen "Schlaganfall" mit Lähmung des rechten Beines gehabt. Die Lähmung sei bis auf eine Bewegungsunfähigkeit der großen Zehe wieder zurückgegangen. Sonst habe sie sich bis vor vier Wochen völlig gesund gefühlt. Seitdem habe sie Schmerzen in der rechten Schulter und im Schulterblatt und Gelenkschmerzen in Fingern, Ellenbogen und Knien. Sie habe täglich eine Tbl. Resochin und 6 bzw. 12 mg Prednisolon im Wechsel eingenommen.

Befund: An den Unterschenkeln bestehen Oedeme. RR 150/100 mm Hg. Röntgenologisch ist das Herz nicht vergrößert. Es hat eine normale Konfiguration. Beim LE-Zelltest finden sich LE- und LE-verdächtige Zellen. Das Blutbild zeigt eine leichte Anämie (3,75 Mill. Erythrozyten, Hgb 11,3 g%). Die Gammaglobuline sind deutlich auf 29 % erhöht. Immunelektrophoretisch imponiert eine Dysproteinämie mit atypischen makromolekularen Lipoproteinen. Die BKS ist mit 30/64 mm erhöht. Harnstoff, Serumelektrolyte und Billirubin i. S. sind normal. Der Urin zeigt Eiweißbodensatz. Prednisolon wird abgesetzt bei Weiterbehandlung mit Resochin.

Verlauf: Am 14. Tag nach der Unterbrechung der Kortikosteroidbehandlung ist der Zustand unverändert. Die BKS hat sich mit 69/96 mm signifikant verschlechtert. Am 28. Tag fühlt sich die Patientin subjektiv gebessert. Die BKS ist unverändert. Am 37. Behandlungstag hat sich das Blutbild trotz weiterer Kortikoidfreiheit gebessert (5400 Leukozyten, 3,9 Mill. Erythrozyten, Hgb 12,3 g%). Die BKS ist auf 32/35 mm gesunken. Der Blutdruck hat sich gesenkt (140/90 mm Hg). Es erfolgt die Entlassung.

Nach zweimonatiger Kortikoidfreiheit

(3. Krankenhausaufenthalt)

Zwischenanamnese: Sie habe sich nach der Entlassung nicht wohlgefühlt und habe mehrmals Erkältungen gehabt. Seitdem leide sie unter Husten und Dyspnoe. In den Schultern seien wieder Schmerzen aufgetreten und sie habe Gliederreißen gehabt. An Medikamenten habe sie nur Resochin und Binotal genommen.

Befund: Am rechten Knöchel bestehen Oedeme. Röntgenologisch finden sich ein großer Pleuraerguß rechts und ein kleiner links. Die Lungengefäßzeichnung ist vermehrt. Das Herz ist mäßig vergrößert. Auskultatorisch findet sich über allen Ostien ein Systolikum. Es besteht ein Perikarderguß. RR 140/90 mm Hg. Die Körpertemperaturen sind bis zu 39⁰C erhöht, BKS 99/125 mm. Die Anämie hat sich wieder verstärkt (2,31 Mill. Erythrozyten, Hgb 7,92 g%). Die Leukozytenzahl ist normal. Mit 228 900 sind die Thrombozyten unauffällig. Bei normalem Gesamteiweiß sind die α_2 - und γ -Globuline erhöht (α_1 - Frakt. 8,5 %, α_2 - Frakt. 15 %, β - Frakt. 12,5 %, γ - Frakt. 22 %). Ein durchgeführter LE-Zelltest ergibt wieder Zellen mit gespeichertem hyalinen Material. Im Urin finden sich Eiweißbodensatz, Erythrozyten und Leukozyten. Es wird erneut Prednisolon verordnet.

Verlauf: Die Kranke erhält wieder Prednisolon (zunächst 100 mg über 4 Tage). Dann in rasch fallender Dosis bis auf 10 mg täglich vom 17. bis zum 37. Behandlungstag.

Nach anfänglicher Besserung (Reduzierung der BKS auf 27/40 mm) entwickelt sich unter der fallenden Prednisolonmedikation eine starke Blutdruckerhöhung mit Werten bis zu 200/100 mm Hg bei erneutem BKS-Anstieg auf 90/120 mm und zunehmender Thrombozytenvermin-

derung. Daher wird auf 50 mg Prednisolon täglich gesteigert. Daraufhin kommt es zu einer deutlichen Herzverkleinerung und zum Verschwinden der Pleuraergüsse. Es steigt aber der Blutdruck stark an und es entwickelt sich eine Hypokaliämie (K^+ i. S. 3,65 mval/l). Deshalb am 43. Behandlungstag erneute Reduzierung der Prednisolondosis auf 25 mg täglich bis zum 103. Behandlungstag. Während dieses Zeitraums tritt eine akute Verschlechterung des Blutbildes auf (Leukozyten 2600, Thrombozyten 20 000, Erythrozyten 2,6 Mill., Hgb 8,12 g%). Es handelt sich um eine hämatologische Krise. Die Werte bessern sich nach einiger Zeit wieder. Die BKS beträgt 48/70 mm. Kurzfristig wird das Prednisolon abgesetzt, doch steigt die BKS wieder auf 80/115 mm. Daher wird wieder 25 mg täglich verordnet. Bei der Entlassung am 118. Behandlungstag ist die Patientin verhältnismäßig leistungsfähig. Es findet sich jedoch eine Erhöhung des Harnstoffs auf 107,5 mg.

Vier Jahre später

(4. Krankenhausaufenthalt)

Zwischenanamnese: Das Befinden sei nicht zufriedenstellend gewesen. Der Blutdruck sei unvermindert erhöht. Seit einem halben Jahr nehme sie täglich 4 mg Triamcinolon und Briserin.

Befund: Die Patientin zeigt ein Cushinggesicht. Röntgenologisch besteht links eine Pleuraschwarte. Das Herz ist nicht vergrößert. RR 180/105 mm Hg. Der LE-Zelltest ist negativ. Elektrophoretisch besteht eine geringe Vermehrung der γ -Globuline (21 %). BKS 42/72 mm. Es besteht eine durch Briserin bedingte Hypokaliämie (K^+ i. S. 2,95 mval). Im Urin finden sich Eiweiß, Leukozyten und Erythrozyten.

Verlauf: Es wird auf 2 mg Triamcinolon reduziert. Bereits am 8. Tag nach der Verminderung ist die BKS auf 121/132 mm gestiegen. Es be-

stehen Tendenzen zur Temperaturerhöhung. Deswegen wird die tägliche Triamcinolondosis wieder auf 4 mg gesteigert. Prompte Besserung der subjektiven und objektiven Befunde. Der Blutdruck ist am 20. Behandlungstag wieder auf 200/105 mm Hg gestiegen. Bei der Entlassung bestehen folgende veränderte Werte: K^+ i.S. 3,2 mval, Harnstoff i.S. 58 mg%, BKS 60/75 mm.

7 Jahre nach Beginn der akuten Erkrankung

(Kontrolluntersuchung)

Der Patientin geht es unverändert gut. Röntgenologisch ist das Herz nicht vergrößert und hat normale Konfiguration (Abb. 2c). Die BKS ist unverändert.

Beschreibung der Beobachtung 2 : O.M., 25 Jahre

Anamnese:

Mit 11 Jahren habe die Patientin eine Angina mit einer schweren Sepsis durchgemacht. Vor 4 Jahren sei erneut eine Angina mit hohem Fieber und allgemeiner Schlaptheit aufgetreten, die außerordentlich therapieresistent verlief. Da eine Antibiotikatherapie nur wenig ansprach, sei bei einem stationären Aufenthalt im Krankenhaus eine Endomyokarditis festgestellt worden. Es wurden damals folgende Befunde erhoben: Nicht vergrößerter Herzschatten, 2. Herton unrein und zeitweise gedoppelt, Diastolikum, Systolisches Geräusch. Im EKG Zeichen der Rechtsver-spätung, Linkspräkordial T-Zacken negativ. BKS 44/75 mm. 12000 Leukozyten. CRP positiv. Der Antistreptolysintiter betrug 320 ASL. Die Elektrophorese: α_2 - und γ -Globulin lagen kurze Zeit an der ober-

sten Grenze der Norm bzw. waren leicht erhöht. (α_2 -Frakt. 10 %, γ -Frakt. 19 %).

Mitte 1964 sei eine Tonsillektomie vorgenommen worden. Dabei ergaben sich folgende Befunde: Herz nicht vergrößert. Im Phonocardiogramm war der 1. Herzton verbreitert und 0,05 - 0,06" nach Beginn von Q. Es zeigten sich 4 Schwingungsgruppen. Die Systole war frei. Der 2. Herzton war rechtzeitig, doch in einem Intervall von 0,05" gespalten. Die Diastole war frei. Im EKG fand sich ein Rechtsschenkelblock. Das Ultraschallkardiogramm ergab für den Winkel α 78° und eine Vorhofgeschwindigkeit von 235 mm/sec. Für eine Mitralstenose fand sich kein Anhalt.

Im November 1964 sei sie wegen akuter Herzinsuffizienz mit Oedem und Zyanose für einen Monat in stationärer Behandlung gewesen. Seit August 1968 habe sie gelegentlich Stiche in der Herzgegend und es habe sich allmählich eine Atemnot entwickelt (Gehstrecke 50 m, erhebliche Beschwerden beim Treppensteigen und Anziehen). Ende Oktober sei es zum Anschwellen der Beine gekommen. Das Sputum sei gelegentlich blutig gewesen.

1. Krankenhausaufenthalt

Befund:

25 jährige Patientin im schlechten Allgemeinzustand. Haut und sichtbare Schleimhäute zyanotisch. Dyspnoe und Knöchelödeme an beiden Beinen. Das Herz ist röntgenologisch vergrößert. Sein Volumen (röntgenologisch) beträgt 1110 ccm. Phonokardiographisch fällt eine Spaltung des Pulmonaltones über dem Erbschen Punkt mit einer deutlichen Verspätung und Verstärkung des 2. Segments auf. Weiter findet sich ein uncharakteristischer protosystolischer Klick. Die Befunde deuten auf pulmonale Hypertonie. RR 100/60 mm Hg. Die Leber ist 2 - 3 Qf unter dem Rip-

penbogen tastbar, druckschmerzhaft und von derber Konsistenz. Im EKG zeigen sich Zeichen der Störung der Erregungsausbreitung in den Kammern bei Niedervoltage mit einem unvollständigen Rechtsschenkelblock und Störung des Erregungsrückganges. Die BKS und das Blutbild sind normal. Die Serumtransaminasen sind erhöht (SGOT 29 IE, SGPT 28 IE, LAP 36 IE). Erhöht ist weiterhin Bilirubin i.S. mit 1,8 mg %, Rest-N mit 43 mg%, Harnsäure mit 7,6 mg % und Plasmakreatinin mit 1,8 mg%. Elektrophorese, Serumelektrolyte, Serumeisen, Serumkupfer und Rheumateste sind normal. Es besteht also eine kardiale Dekompensation.

Verlauf: Am 19. Beobachtungstag wird eine Herzkatheterisierung durchgeführt. Es ergeben sich folgende Druckwerte: rechter Vorhof 9/5 mm, rechter Ventrikel 48/5 mm, Pulmonalarterie 48/27 mm, bei 58 % O₂-Sättigung, PC_p 35/22 mm, linker Vorhof 30/5 mm, bei 94 % O₂-Sättigung, linker Ventrikel 57/15 mm, Aorta 75/55 mm, O₂-Aufnahme in Ruhe 190 ml. Die arterio-venöse Differenz ist mit 8,0 Vol % vergrößert. Zwischen linkem Vorhof und linkem Ventrikel besteht kein diastolischer Druckgradient, es besteht also eine Rechts-Linksinsuffizienz mit einer im Vordergrund stehenden Linksinsuffizienz. Ein Mitralvitium kann ausgeschlossen werden.

Unter der Behandlung mit salzarmer Diät und Digitalispräparaten kommt es zur deutlichen Besserung. Nach einigen Tagen verschwinden die Zeichen der Einflußstauung. Durch gesteigerte Diurese kommt es zunächst zum Gewichtsverlust, dann zu reeller Gewichtszunahme. Die Laborwerte sind bei der Entlassung normal. Weiterbehandlung: Digimerck bei kochsalzarmer Diät.

6 Monate später

(2. Krankenhausaufenthalt)

Zwischenanamnese:

Im Zusammenhang mit einer Heuschnupfenkrankung sei es zur absoluten Arrhythmie gekommen.

Befund: An den Beinen bestehen diskrete prätibiale Oedeme. Die Herzgröße hat nur unwesentlich zugenommen, doch ist das Herz im Sinne eines "kombinierten Herzvitiums" umgeformt. Die Leber ist 1 Qf unter dem Rippenbogen tastbar und von normaler Konsistenz. Im EKG besteht eine absolute Arrhythmie bei Kammerflimmern. Die Störung der Erregungsausbreitung und des -rückganges bestehen weiterhin. Die Serumtransaminasen sind vorübergehend diskret erhöht. Die übrigen Laborbefunde sind normal. BKS 3/6 mm.

Verlauf: Nach Defibrillierung am 3. Beobachtungstag sind die Herzaktionen regelmäßig. Die Transaminasen normalisieren sich. Subjektiv hat die Patientin keine Beschwerden von Seiten des Herzens. Therapie: Digimerck, Chinidin bei salzarmer Kost und Schonung.

9 Monate später

(Ambulante Untersuchung)

Zwischenanamnese:

Gelegentlich Flimmern vor den Augen. Atemnot bei geringster Belastung. Medikation: Digimerck, Chinidin und Fursemid.

Befund: Die Leber ist nicht palpabel, doch besteht eine Halsvenenstauung. Oedeme sind nicht vorhanden. Das Herz ist kleiner geworden.

Es hat ein Volumen von 990 ccm und ist allseitig dilatiert. RR im Liegen 110/90 mm, im Stehen 105/90 mm Hg. BKS 5/11 mm. Kreatin ist mit 1,3 mg % und Bilirubin mit 1,6 mg % erhöht. Die übrigen Werte und der Urinbefund sind normal.

10 Monate später

(Ambulante Untersuchung)

Befund:

Es besteht eine Tachykardie. Die Rechtsinsuffizienz zeigt sich in einer Halsvenenstauung und einer Lebervergrößerung (2 Qf). Im EKG zeigen sich Zeichen einer Hypertrophie des Herzens und deutliche Kammerendteilveränderungen. BKS 2/4 mm. Gesamtbilirubin 1,55 mg %. Das Gesamteiweiß ist mit 5,3 g % erniedrigt. β - und γ -Fraktion sind erniedrigt (β -Frakt. 8 %, γ -Frakt. 10 %). Serumelektrolyte, SGOT und alkalische Phosphatase sind normal. Therapie: 14 Tage Digimerck, Kalium bei strenger Bettruhe und salzarmer Kost.

11 Monate später

(3. Krankenhausaufenthalt)

Zwischenanamnese:

2 Tage vor der Aufnahme plötzlich schneller, unregelmäßiger Herzschlag. Deshalb Steigerung der Chinidindosis. Wohl dadurch bedingt sei Übelkeit und Durchfall aufgetreten. Die Knöchel seien angeschwollen und beim Gehen, besonders beim Treppensteigen, habe sie starke Atemnot.

Befund: Der Allgemeinzustand ist deutlich reduziert. Es besteht Zyanose und Belastungsdyspnoe. Das Herz ist allseits vergrößert. Der linke Vorhof ist gering vergrößert. Die apikalen Lungenvenen treten deutlich hervor, die basalen sind eng gestellt. Auskultatorisch findet sich eine parasystolische Unreinheit. Die Herzaktionen sind unregelmäßig (um 100/min.). Im EKG findet sich in den Standardableitungen Niederspannung der QRS - Gruppen bei einem rechtstypischen Kurvenverlauf mit Zeichen einer Rechtshypertrophie. Phonokardiographisch imponiert ein praesystolischer Klick und ein gespaltenen Ton wie bei pulmonaler Hypertonie. Die Leber ist 3 Qf unter dem Rippenbogen tastbar. BKS 2/5 mm. Es besteht eine Leukozytose (11100). Sonst ist das Blutbild unauffällig. Die Serumtransaminasen sind normal oder gering erhöht (SGOT 9 mE, SGPT 22,7 mE, LDH 200,5 mE). CRP und Rheumateste sind negativ. Elektrophorese, Bilirubin, Harnstoff, Blutzucker und Serumelektrolyte sind normal.

Verlauf: Zur Zeit der Entlassung ist das Herz etwas größer geworden, Linker Vorhof und Pulmonalis treten deutlich hervor. Das Vorhofflimmern wurde durch Elektroschock beseitigt. Im EKG findet sich seitdem ein P dardiale mit vorwiegend dextrocardialem Anteil. Die Leber ist nicht mehr vergrößert. Die SGOT ist mit 24 mE jetzt erhöht. Die übrigen Transaminasen sind normal. Das Gesamteiweiß ist erniedrigt. BKS 3/7 mm.

14 Monate später

(4. Krankenhausaufenthalt)

Zwischenanamnese:

Zwei Wochen vor Weihnachten sei eine Defibrillierung vorgenommen worden. Seitdem bestehe ein normaler Herzrhythmus. Vor 1 Woche seit sie mit Müdigkeit und Fieber von $38,8^{\circ}\text{C}$ erkrankt. Nach einigen Tagen sei das Fieber bis auf $40,1^{\circ}\text{C}$ gestiegen. Das Allgemeinbefinden habe sich innerhalb weniger Tage zusehends verschlechtert. Folgende Beschwerden seien hinzugekommen: Husten ohne Auswurf, Zungenbrennen, Schweißausbrüche und Appetitlosigkeit mit Erbrechen und Durchfall. Sie habe Schmerzen beim Schlucken verspürt und 3,5 kg abgenommen. Trotz Antibiotika und anderer Grippemittel sei keine wesentliche Besserung eingetreten. Medikamente: Paraxin, Digimerck, Chinidin.

Befund: Der Allgemeinzustand ist schlecht. Haut und Schleimhäute sind unzureichend durchblutet. Röntgenologisch ist am rechten lateralen Unterfeld die Lungenzeichnung vermehrt. Sie reicht bis zum Hilus. Auskultatorisch finden sich trockene Rasselgeräusche im Inspirium auf der rechten Seite. Es handelt sich wahrscheinlich um eine Bronchitis mit peribronchialen Reaktionen. Der Herzschatten erscheint plumper bedingt durch einen Zwerchfellhochstand. Er scheint nicht größer geworden zu sein. Die apikalen Lungengefäße treten deutlicher hervor. Auskultatorisch finden sich Unreinheiten in der Diastole und ein gespaltenen 2. Ton. RR 110/80 mm Hg. Die BKS ist mit 28/50 mm stark erhöht. Es besteht eine Leukozytose (11 900). Das übrige Blutbild ist unauffällig. Die Albumine sind bei normalem Gesamteiweiß von 6,25 g % auf 45 % reduziert. Elektrophoretisch findet sich eine Erhöhung der α - und γ -Fraktion (α_1 -Frakt. 9 %, α_2 -Frakt. 14 %, β -Frakt. 10 %, γ -Frakt. 22 %). Bilirubin i. S., Harnstoff und Serumelektrolyte sind normal. Die

Körpertemperaturen betragen 38°C . Der Urin enthält Eiweißflocken, Erythrozyten und Leukozyten.

Verlauf: Es wird zunächst mit Binotal behandelt, da ein grippaler Infekt angenommen wird. Außerdem Digimerck und Chinidin. Die subfebrilen Temperaturen bleiben jedoch bestehen. Am 12. Beobachtungstag treten Temperatursteigerungen bis zu 39°C auf, die sich trotz 20 Mill. später 40 Mill. Einheiten Penicillin nicht wieder senken. Wegen dieser Tatsache und des insgesamt unklaren Krankheitsbildes wird an eine Kollagenose gedacht. Ein am 14. Beobachtungstag durchgeführter LE-Zelltest ergibt eine große Anzahl typischer LE-Zellen und Leukozyten mit kleineren hyalinen Einschlüssen. Die Blutkultur ist steril. Röntgenologisch keine Befundänderung. Die BKS ist mit 20/45 mm weiter erhöht und es besteht eine Leukozytose von 18 000 Leukozyten. Im Urin finden sich weiter Eiweiß, Leukozyten und Erythrozyten. Es wird mit einer Therapie von 100 mg Prednisolon begonnen. Innerhalb dreier Tage normalisieren sich die Körpertemperaturen, so daß auf eine Dosis von 50 mg Prednisolon gesenkt werden kann. Am 10. Behandlungstag ist der Latextest und der Antiglobulinkonsumptionstest negativ. Das Herz ist röntgenologisch nur noch wenig vergrößert. Die BKS ist mit 10/22 mm nur noch wenig beschleunigt. Serumtransaminasen und Körpertemperaturen sind normal. Am 11. Behandlungstag erfolgt auf Wunsch der Patientin die Verlegung in ein Krankenhaus in der Nähe ihres Wohnortes. Die Kranke verstirbt einige Wochen später. Eine Sektion konnte nicht vorgenommen werden.

DISKUSSION

Beobachtung 1 :

Die im Jahr 1959 erstmalig aufgetretenen Gelenkschmerzen stellen wahrscheinlich die Erstmanifestation des LE dar. Derartige Erscheinungen finden sich in Form leichter Arthralgien bis zu schweren Arthritiden häufig als Frühmanifestation. Sie stellen ein Verknüpfungsglied zur primär chronischen Polyarthrititis dar (22, 27, 56, 69, 86). Ein vier Jahre später auftretendes Rezidiv unterstützt die Annahme. Bei der ebenfalls vorhandenen Schwellung und Rötung dürfte es sich wohl kaum um das für den LE typische schmetterlingsförmige Erythem gehandelt haben (22, 56, 69, 75). Temperaturerhöhungen könnten die obige Vermutung erhärten, doch sind sie, zumindest an dieser Stelle, zu unspezifisch.

Erst 5 Jahre später entwickelt sich rasch eine Verschlechterung mit Übelkeit, Gewichtsabnahme, Atemnot bei kleinsten Anstrengungen, Schwellung der Beine und Auftreten von Fieber. Die Patientin kommt deshalb erstmalig in unsere Beobachtung. Wegen des insgesamt unklaren Befundes wird zunächst an eine Myo- Perikarditis gedacht und mit Penicillin behandelt. Der sterile Ausfall von Blutkulturen und vor allem das Nichtansprechen auf die Antibiotikabehandlung, lassen jedoch an ein komplexeres Krankheitsbild denken, insbesondere an eine Kollagenose. In der Tat finden sich im Pleurapunktat zahlreiche typische LE-Zellen.

Diese LE-Zellen, die im Jahre 1946 von HARGRAVES und MORTON entdeckt wurden (30, 31), lassen sich in Knochen, Blut, dialysiertem Harn, Liquor, Pleurapunktat, Perikard- und Gelenkpunktaten nachweisen (77). Am gebräuchlichsten ist die Methode nach ZIMMER und HARGRAVES (5, 67, 68) und der LE - Latex - Schnelltest (10, 68, 78). Bisher ist die Darstellung nur in vitro möglich, doch besteht die Möglichkeit, daß sich die gleichen Vorgänge in vivo abspielen. Das LE- Zell-

phänomen läuft in zwei Phasen ab. Es wird ausgelöst durch einen Faktor der γ -Globulinfraktion, den sogenannten LE-Faktor (37, 38). Dieser wird zunächst anstatt der Histonkomponente in den Kern einer alterierten Zelle eingebaut und führt zu einer Schädigung. Der Kern verliert nach und nach seine typischen Merkmale. Dann lösen sich Kern und Plasma voneinander. In der zweiten Phase lagern sich intakte Leukozyten um den Kernabbaukörper und bilden das Rosettenphänomen. Durch anschließende Phagozytose durch einen Granulozyten, seltener auch durch einen Monozyten, entsteht die typische LE-Zelle. Es handelt sich um einen Granulozyten mit homogenem, rundlichem, kernfarbenempfindlichem Einschuß, der die Kernsegmente des phagozytierenden Granulozyten an die Peripherie gedrängt hat. Dadurch entsteht das typische Siegelringaussehen. An dem, dem Kern gegenüberliegenden Pol der Zelle befindet sich meist ein schmaler, zytoplasmatisch granulierter Saum um den Einschuß (31, 52, 54, 67).

Neben diesen typischen LE-Zellen findet man manchmal ähnlich aussehende Zellen, die mit dem Phänomen nichts zu tun haben. Es sind die sogenannten Pseudo - LE - Zellen. Wir unterscheiden drei Arten (85) :

1. A - Zelle: Sie stellt einen phagozytierenden neutrophilen Granulozyten dar, der mit einem kleinen, dicht strukturierten Sekundärkern beladen ist.
2. B - Zelle: Sie geht aus der A-Zelle durch intrazelluläre Lyse der Sekundärkerne hervor. Der Primärkern steht genau wie bei der LE-Zelle randständig. Eine Unterscheidung ist dadurch möglich, daß der Rand der B-Zelle bei nicht vollkommen homogenisierter Kernstruktur stärker angefärbt ist.
3. Tart-Zelle: Sie sieht aus wie die A-Zelle, doch liegt ein phagozytierender Monozyt vor.

LE-Zellen finden sich zwar auch bei anderen Erkrankungen (13, 14, 27, 53, 60, 75) und nach Applikation einiger bestimmter Medikamente (1, 14, 18, 28, 41, 64, 65, 71, 75), jedoch treten sie dann nicht so zahlreich und weniger typisch auf.

Bei unserer Patientin wird der Verdacht eines LE durch die multiple Symptomatik unterstützt. Im Vordergrund stehen dabei Erscheinungen von Seiten des Herzens. Zwar findet sich nicht das Bild der typischen Libman - Sacks Endokarditis, doch lassen sich eine außerordentlich therapieresistente Perikarditis und Pleuraergüsse verifizieren. Die daneben bestehende Atemnot und die Schwellung der Beine lassen den Verdacht zu, daß das Myokard ebenfalls betroffen ist. Weiterhin findet sich als Blutbefund eine normochrome Anämie, die sich zunächst auch durch häufige Transfusionen nur vorübergehend einigermaßen beherrschen läßt. Ein Exanthem an Hals und Thorax ist zwar bei einem LE seltener (91), doch spricht nichts dagegen, daß es sich um die Hautmanifestation dieser Krankheit handelt. Hinweisend auf einen LE sind daneben die ständig hochgradige Beschleunigung der BKS bei Bestehen von septischen Temperaturen und eine typisch pathologische Elektrophorese mit einer Erhöhung der α_2 - und γ -Globuline. Die Bestätigung der Diagnose ergibt erst die Verlaufsbeobachtung unter einer Kombinationstherapie mit Kortikosteroiden und dem Antimalariamittel Resochin. Die Kortikosteroide wirken auf Antikörper produktionshemmend und haben eine antiinflammatorische Wirkung. Sie stellen zur Zeit das Mittel der Wahl in der Behandlung des LE dar. Da eine hohe Dosierung notwendig ist, um die Progredienz dieser Erkrankung zu hemmen, und diese das Auftreten von Nebenwirkungen wie Cushinggesicht, Hirsutismus, Akne, Ecchymosen, Oedeme, Diabetes und epigastrische Beschwerden bewirkt, kann der Versuch unternommen werden, durch Kombination mit Antimalariamitteln Kortikosteroide einzusparen. Es kommt bei unserer Patientin trotz ständig fallender Kortikosteroiddosierung zum fast vollständigen Verschwinden der LE-Symptome.

Ein Versuch, bei völliger Kortikosteroidfreiheit nur mit Resochin zu behandeln, ergibt, nach anfänglicher Besserung der wieder stärker erhöhten BKS, der stark erhöhten γ -Globuline und der verstärkten Anämie, nach kurzer Zeit eine akute Verschlechterung des Krankheitsbildes. Der LE-Zelltest wird erneut positiv. Es kommt zur Verstärkung der Anämie und zur Ausbildung einer Herzsymptomatik in Form eines Perikard- und Pleuraergusses. Eine alleinige Resochintherapie, die bei der rein intersegmentären Form des LE gute Erfolge zeigt, ist also für den visceralen LE völlig unzureichend. Nach mehrmonatiger Kortikosteroidfreiheit läßt sich der LE nur schwer wieder unter Kontrolle bringen. Trotz erneuter Prednisolongabe entwickelt sich eine hämatologische Krise mit hochgradiger Verminderung sämtlicher geformten Teile des Blutes. Erst nach längerer Behandlung kommt es zu einer Besserung der Befunde. Hinzu kommt noch, daß es mit großer Wahrscheinlichkeit nun auch zu einer Manifestation des LE in der Niere gekommen ist. Fanden sich früher nur geringe Urinbefunde mit Eiweiß, Leukozyten und Erythrozyten, so sehen wir jetzt auch eine Erhöhung des Harnstoff i. S. . Durch die Nierenbeteiligung verschlechtert sich die Prognose, da sie nur schwer durch Kortikosteroide beeinflußbar ist. In der Folgezeit ist die Patientin jedoch unter geringer Prednisolondosis von 20 mg täglich praktisch beschwerdefrei. Allerdings entwickelt sie eine Neigung zur Hypertonie, Hypokaliämie und bietet ein Cushinggesicht. Die Nebenwirkungen sind jedoch nicht stark ausgebildet und lassen sich weitgehend beherrschen. Dabei wirkt sich aus, daß es gelingt, durch Umstellung der Kortikosteroide von Prednisolon auf Triamcinolon die Dosis weiter zu senken. Über den gesamten Krankheitsverlauf zeigt sich, daß Versuche, die Kortikoiddosis über eine bestimmten Schwelle zu senken, eine Verschlechterung des Krankheitsbildes bewirkten. Bei der eingestellten Dosis sind die Befunde gering und wir können keine Progredienz des Leidens feststellen. Zeitweilig sind sogar die Auswirkungen der Kortikosteroide die

einzigsten krankhaften Befunde.

Zusammenfassend ist zu sagen, daß wir jetzt einen siebenjährigen Verlaufszeitraum seit Beginn der akuten Erkrankung übersehen. Das Besondere an unserer Beobachtung ist das gute Befinden der Patientin nach so langer Krankheitsdauer. Es ließ sich der Stand der Befunde halten und teilweise sogar bessern. Dabei erscheint es ziemlich wahrscheinlich, daß die Erkrankung schon früher mit Gelenkerscheinungen und Veränderungen im Blutbild zum Ausbruch kam, und zwar vor ca. 12 Jahren, doch erst nach 5 Jahren erkannt wurde. Eine so lange Krankheitsdauer ist erstaunlich, da von der Cortisonära nur minimale Überlebenszeiten von Monaten beim akuten Schub und höchstens 2 - 3 Jahren bei einem chronischen Verlauf vorkamen. Mit Hilfe der Kortikosteroidtherapie gelang es, die durchschnittliche Lebenserwartung heraufzuschrauben. Man rechnet inzwischen mit einer Überlebenszeit von 5 - 8 Jahren. An unserer Patientin zeigt sich, daß sich die Lebenserwartung beim LE bei frühzeitiger Erkennung und sorgfältiger Therapie mit laufenden Kontrollen erheblich heraufsetzen läßt. Diesen Fortschritt untermauern die Berichte aus der Literatur. So berichtet KORTING, daß es gelang, innerhalb von 5 Jahren alle akuten und subakuten Fälle am Leben zu erhalten. DUBOIS (19, 21) und JESSAR haben noch weitergehende Erfahrungen gesammelt. Sie stellten fest, daß etwa 20 % der an LE erkrankten Patienten über 5 Jahre lebten. Es kam sogar bei 35 von 520 Fällen zu Spontanremissionen (19). PORTWICH hat seine Ergebnisse noch genauer aufgegliedert. Von 47 Patienten verstarben 13 innerhalb von 3 1/2 Jahren, 1 Patient lebte über 13 Jahre, 5 Lebende nach 10 Jahren, 17 Lebende nach 7 Jahren und 11 Lebende nach 5 Jahren. Außerdem stellte er fest, daß die Prognose umso besser ist, je jünger die Patienten sind. Dabei ist jedoch die Schwere des Falles zu berücksichtigen. So ist bei Nierenbefall die Prognose wesentlich ungünstiger, da hier die Therapie mit Kortikosteroiden wenig vermag (25, 52, 80). Hier kann eine einmalige i. v. Injektion

von 20 mg Nitrogen-Mustard (N-Lost) gelegentlich Erfolge erzielen (56, 76). ZISWILER stellt fest, daß die Lebenserwartung größer wird, wenn der Patient die ersten 3 Jahre überlebt hat. Bei ihm haben $\frac{1}{3}$ der Fälle 12 Jahre Überlebenszeit. DAMESHEK gibt die Prognose mit 1 - 20 Jahren an.

Wir sehen also, daß längere Überlebenszeiten gar nicht so selten sind. Da bei unserer Patientin innerhalb der letzten 7 Jahre keine Verschlechterung aufgetreten ist, besteht die Wahrscheinlichkeit, daß die Krankheit weiterhin unter Kontrolle zu halten ist.

Beobachtung 2 :

Im Falle dieser Patientin liegt ein wesentlich schwieriger zu diagnostizierender Fall einer Autoaggressionserkrankung vom Typ des LE vor. Die Erkrankung ist lange Zeit auf das Herz beschränkt und nur sehr wenig deutet darauf hin, daß eine Autoaggression vorliegt.

Die ersten Erscheinungen kommen Anfang 1964 in Form einer Endo-Myokarditis mit einer im EKG faßbaren Rechtsverspätung und negativen T-Zacken zum Ausdruck. Die Genese dieser Entzündungserscheinungen ist ungeklärt. Zwar könnten die rezidivierenden Anginen als Herd der Entzündung in Frage kommen, doch ist auch bekannt, daß beim LE eine Beteiligung des Endokards vorkommen kann (44, 49, 56, 69). Es ist sogar möglich, daß dies die einzige Organmanifestation bleibt. In diesem Falle spricht man nach den Erstbeschreibern, die eine atypische, abakterielle verruköse Endokarditis beim LE feststellten (56, 72), vom

Typ Libman-Sacks. Auch das Myokard wird manchmal in Mitleidenschaft gezogen (22, 44, 56, 81, 55). Es treten myokardiale Degeneration (72, 86) und kleine Infarkte (44, 72) auf, so daß es zur erheblichen Schädigung des Myokards kommen kann. Für einen LE spricht eine leichte Erhöhung der α_2 - und γ -Globuline. Doch sinken sie wieder ab, so daß es kein eindeutiges Zeichen für diese Krankheit gibt.

Nach 4 Jahren finden sich bei der Patientin Oedeme, hochgradige Atemnot, eine Vergrößerung des Herzens, Spaltung des Pulmonaltones über dem Erb'schen Punkt und eine Störung der Erregungsausbreitung in den Kammern mit unvollständigem Rechtsschenkelblock sowie eine Störung des Erregungsrückganges. Zeichen der Rechtsinsuffizienz sind die Einflußstauung der vena jugularis und eine erhebliche Vergrößerung und Druckschmerzhaftigkeit der Leber. Es liegt eine Rechts-Linksinsuffizienz als Folge der durchgemachten Myokarditis vor. Eine Herzkatheterisierung verifiziert dies und zeigt, daß die Linksinsuffizienz im Vordergrund steht. Für ein Mitralklappenversagen findet sich kein Anhaltspunkt, so daß sich keine Folge einer Endokarditis, die von den Tonsillen als Herd ausgegangen wäre, ergibt. Es weist aber auch nichts auf einen LE hin. Dazu fehlen die typischen Veränderungen dieser Autoimmunerkrankung wie Temperaturerhöhungen und starke BKS - Beschleunigung. Die Elektrophorese ist völlig unauffällig und zeigt keine Spur eines typischen Anstiegs der γ -Globuline (2, 10, 30, 43, 79). Eine Beteiligung anderer Organe ist nicht vorhanden. So ist das Blutbild unauffällig, die Rheumateste liegen in der Norm und Hautveränderungen treten nicht zutage. Es wäre zu diesem Zeitpunkt wohl verfrüht, das Erscheinungsbild als einen LE zu bezeichnen. Noch dazu spricht die Digitalistherapie zunächst sehr gut an. Im weiteren Verlauf ergibt sich jedoch, daß es trotz Dauerdigitalisierung und Chinidinbehandlung zu einem immer weiteren Fortschreiten der Erkrankung kommt. Die Zeitabschnitte des subjektiven Wohlbefindens werden immer kürzer und die Herzbefunde verschlechtern sich immer mehr. Zunächst kommt

es zu einer absoluten Arrhythmie, die mit Hilfe einer Defibrillierung korrigiert werden kann, und zu Zeichen einer Rechtshypertrophie. Später liegt eine allseitige Dilatation und eine Tachykardie vor. Schließlich kommt es zum Vorhofflimmern, das durch Elektroschock beseitigt werden kann. Zurück bleibt ein P cardiale. Niemals treten Symptome anderer Organe oder Laborwertveränderungen auf, die auf einen LE hinweisen.

Das ändert sich jedoch Ende 1969. Zu den Herzbefunden treten Allgemeinerscheinungen wie Temperaturerhöhungen, erhebliche BKS - Beschleunigung, Gewichtsabnahme, Erbrechen, Durchfälle und Appetitlosigkeit. Diese Befunde allein würden für einen grippalen Infekt sprechen. Sie gehören aber auch zu den Allgemeinsymptomen des LE. Doch isoliert machen sie selbstverständlich noch keinen LE aus. Eine einfache Enteritis kann auch ausgeschlossen werden, da ersten zusätzlich eine starke Erkältung hinzutritt, und zweitens die Erkrankung keinerlei Ansprechen auf Antibiotika zeigt. Auch andere Grippemittel versagen. Es kommt unter dieser Therapie zu einem weiteren Anstieg der Körpertemperatur. Die Elektrophorese ist jetzt pathologisch in der Art wie bei einem LE verändert (2, 10, 22, 30, 38, 43, 83). Dabei imponiert besonders der starke Anstieg der γ -Globuline. Diese Befunde sprechen zusammengekommen mit den Herzbefunden, zu denen sich eine Dyspnoe und eine Zyanose gesellt hat, in Verbindung mit dem positiven LE-Zelltest für einen LE. Dieses wird noch erhärtet durch eine typisch prompte Besserung sämtlicher Befunde auf hochdosierte Kortikosteroide. Innerhalb kurzer Zeit verschwinden die erhöhten Körpertemperaturen, der LE-Latextest wird negativ, die BKS sinkt und das Herz verkleinert sich. Das subjektive Befinden bessert sich ebenfalls schnell, so daß die Patientin auf eigenen Wunsch verlegt werden kann. Dort verstirbt sie kurze Zeit später. Eine Sektion, die die Diagnose bestätigen könnte, wurde leider nicht durchgeführt.

Wir haben mit allergrößter Wahrscheinlichkeit hier ebenfalls einen Lupus erythematodes visceralis vorliegen. Die Schwierigkeit liegt bei dieser Patientin darin zu entscheiden, wann es zum Ausbruch der Autoimmunerkrankung kam. Sicher spricht dafür erst der letzte Krankenhausaufenthalt, doch weist die Myokarditis im Jahre 1964 mit einer kurzzeitigen leichten α_2 - und γ -Globulinerhöhung ebenfalls darauf hin. Weiterhin spricht die Therapieresistenz mit den immer kürzeren Abschnitten des Wohlbefindens für eine spezifische Genese. Eine Insuffizienz, durch eine auf dem Boden einer durch ein Herdgeschehen ausgelöste Myokarditis entstanden, ließe sich mit einer Dauerdigitalisierung sicher besser unter Kontrolle bringen. Es stellt sich die Frage, ob bei einer frühzeitigeren Kortikosteroidtherapie die Überlebenszeit länger gewesen wäre. Doch ließ sich dieser LE erst sehr spät verifizieren, so daß Kortikosteroide zu einem früheren Zeitpunkt nicht angebracht gewesen wären.

ZUSAMMENFASSUNG

Es werden zwei Verlaufsbeobachtungen von Lupus erythematoses visceralis beschrieben.

Bei der ersten Patientin war die Autoimmunerkrankung seit 7 Jahren gesichert. Wahrscheinlich bestand sie jedoch schon 12 Jahre. Die Erstmanifestation des akuten Stadiums war durch eine kardiale Symptomatik in Form einer Perikarditis mit einer übergreifenden Pleuritis und Pleuraergüssen, Herzinsuffizienz und Anämie gekennzeichnet. Der gesamte Krankheitsverlauf wurde von rezidivierenden Gelenkschmerzen begleitet. Außerdem bestand die ganze Zeit eine Hypalbuminämie und eine Vermehrung der γ -Globuline. Die ständig beschleunigte BKS zeigte eine eindeutige Abhängigkeit von der Höhe der Kortikosteroiddosierung. Der Krankheitsprozeß ließ sich durch Kortikosteroide unter Kontrolle bringen. Die Nebenwirkungen bestanden in sekundärem Aldosteronismus, Azotämie und einem Cushing Gesicht. Prednisolonreduzierung verminderte die Nebenerscheinungen, erhöhte jedoch gleichzeitig die Progredienz des Grundleidens.

Bei der anderen Kranken (27 jährige Frau) bestand anamnestisch 5 Jahre lang ein Herzleiden auf dem Boden einer ungeklärten "Myokarditis". Die Untersuchung mit dem Herzkatheter ergab das Bild einer chronischen Linksinsuffizienz. Extrakardiale Organbeteiligungen konnten nicht festgestellt werden. Der Test auf LE-Zellen war positiv. Die Patientin sprach gut auf Kortikosteroide an.

Aus diesen Beobachtungen läßt sich ableiten, daß bei ungeklärter Herzkrankheit an eine Autoimmunkrankheit gedacht werden sollte. Durch konsequente und frühzeitige Kortikosteroidtherapie läßt sich diese Krankheit unter Kontrolle bringen.

LITERATURVERZEICHNIS

1. ALARCÓN-SEGOVIA, D. :
Lupus Diathesis.
Brit. Med. J. 65, 535 (1965)
2. ALEXANDER, M., W. ROTHENBERGER :
Zur Diagnostik des Erythematodes disseminatus.
Med. Klin. 59, 205 (1964)
3. ALTHOFF, H. :
Zur Diagnose, Differentialdiagnose und Therapie der
sogenannten Kollagenosen im Kindesalter.
Med. Welt 15, 838 (1964)
4. ARNOLD, O. H., B. MESSER, M. REICHENBERGER :
Lungenembolie oder rheumatische Systemerkrankung?
Dtsch. med. Wschr. 92, 573 (1967)
5. BEICKERT, A., E. BÄSSLER :
Untersuchungen über die Leistungsfähigkeit dreier
verschiedener Methoden zum Nachweis antinukleärer
Faktoren : des direkten LE-Zelltests, des Loose
body Tests und des Antihumanglobulinkonsumptions-
tests.
Klin. Wschr. 43, 654 (1965)
6. BENNER, E. J., R. T. GOURTLEY, R. A. COOPER,
J. A. BENSON :
Chronic Active Hepatitis with Lupus Nephritis.
Ann. Intern. Med. 68, 405 (1968)
7. BRAUN - FALCO, O. :
Zur Morphologie und Pathogenese von Sklerodermie
und systemischen Lupus Erythrematoses.
Dtsch. med. Wschr. 90, 2269 (1965)
8. BRUNJES, S., K. ZIKE, R. JULIAN :
Familial Systemic Lupus Erythematosis.
Amer. Med. J. 30, 529 (1961)

9. BURNET, SIR M. :
Auto-Immun Diseases, II. Pathology of the Immune Response.
Brit. Med. J. 59, 720 (1959)
10. BUSSE, K., H.D. ENGELKE :
Untersuchungen über die diagnostische Zuverlässigkeit des LE-Latex-Tests.
Med. Welt 19, 2369 (1968)
11. COHEN, P., F.H. GARDNER :
Sulfonamide Reactions in Systemic Lupus Erythematosus.
J. Amer. Med. Ass. 197, 817 (1966)
12. DAMESHEK, W. :
Einige Gedanken zum Lupus erythematoses.
Med. Klin. 59, 374 (1964)
13. DOMSZ, C.A., D.H. McNAMARA, H.F. HOLZAPFEL :
Tetracycline Provocations in Lupus Erythematosus.
Ann. Intern. Med. 50, 1217 (1959)
14. DÖRNER, M., M. ENDERLIN, H. SPIEGELBERG,
P. MIESCHER :
Klinik und Serologie des visceralen Lupus erythematoses.
Dtsch. med. Wschr. 86, 378 (1961)
15. DUBOIS, E.L., L. COZEN :
Avascular (Aseptic) Bone Necrosis Associated with Systemic Lupus Erythematosus.
J. Amer. Med. Ass. 175, 966 (1960)
16. DUBOIS, E.L. :
LE Cell Test and Antinuclear Antibodies.
J. Amer. Med. Ass. 200, 1053 (1967)
17. DUBOIS, E.L. :
Acquired Hemolytic Anemia as the Presenting Syndrom of Lupus Erythematosus Disseminatus.
Amer. J. Med. 12, 197 (1952)
18. DUBOIS, E.L., Y.J. KATZ, V. FREEMANN, F. GARBAK :
Chronic Toxicity Studies of Hydralazin in Dogs with Particular Reference to the Production of Hydralazine-Syndrom.
J. Lab. Clin. Med. 50, 119 (1957)

19. DUBOIS, E.L.:
Lupus Erythematosus.
New York - Toronto - London : McGraw 1965
20. DUBOIS, E.L.:
The Effect of the LE-Cell-Test on the Clinical-
Picture of Systemic Lupus Erythematosus.
Ann. Intern. Med. 38, 1265 (1953)
21. DUBOIS, E.L.:
Systemic Lupus Erythematosus: Recent Advances
in its Diagnosis and Treatment.
Ann. Intern. Med. 45, 163 (1956)
22. DUBOIS, E.L., D.L. TUFFANELLI :
Clinical Manifestations of Systemic Lupus Erythematosus.
J. Amer. Med. Ass. 190, 104 (1964)
23. EPSTEIN, H.C., J.Z. LITT :
Discoid Lupus Erythematosus in a Newborne Infant.
New Eng. J. Med. 265, 1106 (1961)
24. ERBSLÖH, F., W.D. BAEDEKER :
Lupusmyopathie.
Dtsch. med. Wschr. 87, 2464 (1962)
25. FRANKHAMMER, S., C. VORBERGER :
Steroidtherapie bei Nierenkrankheiten.
Schw. med. Wschr. 94, 193 (1964)
26. FRICSAY - VON TELBITZ, M.:
Die pulmonale Form des Lupus erythematosus
disseminatus acutus.
Schw. med. Wschr. 86, 269 (1956)
27. GEIDEL, H.:
Die primär-chronische Polyarthrititis mit LE-Zellen.
Münch. med. Wschr. 117, 2534 (1967)
28. GEYER, G.:
Ist der viscerele Lupus erythematosus eine durch
Antikörper hervorgerufene Erkrankung?
Wien. Klin. Wschr. 75, 176 (1963)

29. GODMAN, G.C., A.D. DEITCH, P. KLEMPERER :
The Composition of the LE and Hematoxylin Bodies
of Systemic Lupus Erythematosus.
Amer. J. Path. 34, 1 (1958)
30. GOETZELER, A. :
Exacerbation eines Erythematodes chronicus durch
exogene Einflüsse.
Med. Klin. 60, 1319 (1965)
31. HARGRAVES, M.M. :
Discovery of the LE Cell and its Morphology.
Mayo Clin. Proc. 44, 579 (1969)
32. HARGRAVES, M.M. :
Production in Vitro of the LE-Cell Phenomenon:
Use of normal Bone Marrow Elements and Blood
Plasma from Patients with Acute Disseminated
Lupus Erythematosus.
Proc. Staff. Meet. Mayo Clin. 24, 234 (1949)
33. HARTL, W., K. HAYDUK, H.E. REICHENMILLER :
Apoplektischer Insult mit Hemiparese bei einem Fall
von Lupus erythematodes disseminatus.
Med. Welt 17, 1518 (1966)
34. HASERICK, J.R., R. LONG :
Systemic Lupus Erythematosus Proceeded by
False-Positiv Serologic Tests for Syphilis.
Ann. Intern. Med. 37, 559 (1952)
35. HASERICK, J.R. :
Plasma LE Test in Systemic Lupus Erythematosus.
J. Amer. Med. Ass. 146, 16 (1951)
36. HASERICK, J.R. :
Evaluation of Three Diagnostic Procedures for
Systemic Lupus Erythematosus.
Ann. Intern. Med. 44, 497 (1956)
37. HASERICK, J.R., L.L. LEWIS :
Blood Factor in Acute Lupus Erythematosus.
II. Induction of Spezific Antibodies Against LE Factor.
Blood 5, 718 (1950)

38. HASERICK, J.R., L.L. LEWIS, D.W. BARTZ :
Blood Factor in Acute Disseminated Lupus Erythematosus. I. Determination of Gamma Globulin as Specific Plasma Fraction.
Amer. J. Med. Scie. 219, 660 (1950)
39. HEGGLIN, R. :
Die gastrointestinalen Symptome beim Lupus erythematoses visceralis.
Gastroenterologia 95, 155 (1961)
40. HERNANDEZ-RICHTER, J., R. ENGLERT :
Akutes Abdomen bei visceralem Erythematoses.
Münch. med. Wschr. 101, 1955 (1959)
41. HOLLEY, H. C. :
Drug Therapy and the Etiology of Systemic Lupus Erythematosus.
Ann. Intern. Med. 55, 1036 (1961)
42. HOFFBRAND, B.I., E.R. BECK :
Unexplained Dyspnoea and Shrinking Lungs in Systemic LE.
Brit. Med. J. 65, 1273 (1965)
43. HOIGNE, R. :
Lupus Erythematoses Disseminatus.
Schw. med. Wschr. 94, 1437 (1964)
44. HUMPHREYS, E. M. :
The Cardiac Lesions of Acute Disseminated Lupus Erythematosus.
Ann. Intern. Med. 28, 12 (1948)
45. JESSAR, R. A., R.W. LAMONT-HAVERS, CH. RAGAN :
Natural History of Lupus Erythematoses Disseminatus.
Ann. Intern. Med. 38, 717 (1951)
46. KLEMPERER, P. :
The Pathogenesis of Lupus Erythematoses and Allied Conditions.
Ann. Intern. Med. 28, 1 (1948)

47. KLEMPERER, P., B. GUEFT, S.L. LEE, C. LEUCHTENBERGER, A.W. POLLISTER :
Cytochemical Changes of Acute Lupus Erythematosus.
Arch. Path. 49, 503 (1950)
48. KLEMPERER, P., A.D. POLLAK, G. BAEHR :
Diffuse Collagen Disease .
J. Amer. Med. Ass. 119, 331 (1942)
49. KORTING, G.W. :
Über einige Wesensunterschiede von Sklerodermie,
Dermatomyositis und Lupus Erythematosus acutus
und die darauf basierende differente Therapie.
Dtsch. med. Wschr. 92, 281 (1967)
50. KURLANDER, D.J., J.B. KIRSNER :
The Association of Chronic "Nonspezifisch" Inflammatory
Bowel Disease with Lupus Erythematosus.
Ann. Intern. Med. 60, 799 (1964)
51. LEÖVEY, A., S. NAGY, J. PETRANYI :
Beiträge zur Differentialdiagnose der "Lupusneuritis".
Med. Klin. 56, 1390 (1961)
52. MARMONT, A. :
Beobachtungen über das sogenannte LE-Phänomen.
Schw. med. Wschr. 82, 1111 (1952)
53. MEYER ZUM BÜSCHENFELD, K.H., J. KNOLLE :
Lupus erythematosus visceralis.
Med. Klin. 64, 1297 (1969)
54. MIESCHER, O. :
Untersuchungen über das LE-Phänomen.
Klin. Wschr. 37, 575 (1959)
55. MOFFITT, G.R. :
Complete Atrioventricular Dissociation with Stokes-
Adams Attacks Due to Disseminated Lupus
Erythematosus.
Ann. Intern. Med. 63, 508 (1965)
56. MÜLLER, W. :
Der Lupus erythematosus disseminatus.
Münch. med. Wschr. 99, 1845 (1957)

57. MULLINS, J.F., F.L. WATTS, CH. J. WILSON :
Plaquenil in the Treatment of Lupus Erythematosus.
J. Amer. Med. Ass. 161, 879 (1956)
58. NIETH, H., J. GAYER :
Vorwiegend renale und anämische Verlaufsform
eines LED .
Med. Welt 16, 455 (1965)
59. PARONETTO, F., L. DEPPISCH, L.R. TUCHMANN :
Lupus Erythematosus with Fatal Hemorrhage into the
Liver and Lesions Resembling Those of Peri-
arteriitis Nodosa and Malignant Hypertension.
Amer. J. Med. 36, 948 (1964)
60. PERLO, V.P., M.H. FLAX, J.P. MOHR :
Severe Headache in a Woman with Systemic Lupus
Erythematosus and Myasthenia Gravis.
New Eng. J. Med. 278, 266 (1968)
61. POLLAK, V.E., C.L. PIRANI :
Renal Histologic Findings in Systemic Lupus
Erythematosus.
Mayo Clin. Proc. 44, 630 (1969)
62. PORTWICH, F. :
Verlauf und Prognose des Lupus Erythematoses
visceralis.
Med. Klin. 59, 1666 (1964)
63. REDAKTIONSARTIKEL :
Laboratory Test in Systemic Lupus Erythematosus.
Brit. Med. J. 64, 1347 (1964)
64. REDAKTIONSARTIKEL :
Procain Amide and SLE .
Brit. Med. J. 65, 436 (1965)
65. REDAKTIONSARTIKEL :
SLE and the Lupus Diathesis.
Brit. Med. J. 65, 60 (1965)
66. RABINOWITZ, Y., W. DAMESHEK :
Systemic Lupus Erythematosus after "Idiopathic"
Thrombocytopenic Purpura.
Ann. Intern. Med. 52, 1 (1960)

67. RUHL, E., R. JUCHEMS :
Zum Nachweis der LE-Zelle.
Med. Klin. 61, 1106 (1966)
68. SCHIERZ, G. :
Serologische Untersuchungen als diagnostisches
Hilfsmittel bei LE.
Med. Mschr. 91, 77 (1966)
69. SCHULTEN, H., H.H. HENNEMANN, W. KUHN :
Praktische Hinweise zur Diagnostik und Therapie des
Lupus Erythematodes visceralis.
Med. Welt 13, 993 (1962)
70. SCHUPPLI, R. :
Die Therapie des chronischen Lupus erythematodes.
Dtsch. med. Wschr. 91, 1239 (1966)
71. SCHÜTZ, E., W. FRENGER :
Lupus-erythematodes-Syndrom nach längerer
Hydantoin - Behandlung.
Med. Klin. 60, 537 (1965)
72. SHEARN, M. A. :
The Heart in Systemic Lupus Erythematosus.
Amer. Heart J. 58, 452 (1959)
73. SHEARN, M. A. :
Normocholesteronic Nephrotic Syndrom of Systemic
Lupus Erythematosus.
Amer. J. Med. 36, 250 (1964)
74. SIEDE, W. :
Leberveränderungen bei Lupus erythematodes visceralis
und die Frage der lupoiden Hepatitis.
Med. Welt 14, 2517 (1963)
75. SIEDE, W., A. KRAMER :
Lupoide Hepatitis.
Dtsch. med. Wschr. 89, 1174 (1964)
76. SIEGENTHALER, W., R. HEGGLIN :
Die intern-medicinische Bedeutung des visceralen
Lupus erythematodes.
Dtsch. med. Wschr. 82, 698 (1957)

77. SIEGENTHALER, W.:
Der viscerale Lupus erythematoses (Libman - Sacks -
Syndrom).
Schw. med. Wschr. 85, 163 (1955)
78. SIEGENTHALER, W.:
Laboratoriumsdiagnostik des visceralen LE.
Dtsch. med. Wschr. 90, 1009 (1965)
79. SIEGENTHALER, R., CH. HEDINGER :
Massive Lungenhämiosiderose beim Lupus erythema-
todes disseminatus.
Schw. med. Wschr. 96, 1323 (1966)
80. SOFFER, L.J., A.L. SOUTHREN, H.E. WEINE, R.L. WOLF :
Renal Manifestations of Systemic Lupus Erythematosus.
Ann. Intern. Med. 54, 215 (1961)
81. STAFFELDT, K.:
Die Arterienveränderungen beim Lupus erythematoses
visceralis.
Arch. f. Kreislaufforsch. 40, 284 (1963)
82. STEINBERG, Ch.L., A.J. Roodenburg :
Metacortadrazin (Meticorten) in the Treatment of
Disseminated Lupus Erythematosus and Periarteriitis
Nodosa.
Ann. Intern. Med. 44, 316 (1956)
83. STORCK, H.:
Über Klinik, Pathogenese und Therapie des Lupus
erythematoses.
Schw. med. Wschr. 87, 1057 (1957)
84. TAUBNER, A.:
Zur Differentialdiagnose Periarteriitis nodosa und
Lupus erythematoses disseminatus.
Münch. med. Wschr. 110, 114 (1964)
85. THOM, R., M. ALEXANDER :
Eine neue Methode zum Nachweis von LE - Zellen.
Blut 12, 193 (1966)
86. TUMULTY, P.A.:
The Clinical Course of Systemic Lupus Erythematosus.
J. Amer. Med. Ass. 156, 947 (1954)

87. VACHTENHEIM, J., V. SMID :
Therapie des systematischen Lupus Erythematosus.
Med. Welt 13, 1655 (1962)
 88. VORLAENDER, K.O. :
Auto-Antikörper und Pathogenität.
Dtsch. med. Wschr. 87, 887 (1962)
 89. WINKELMANN, R.K., CH. F. MERWIN, L.A. BRUNSTING :
Antimalaria Therapy of Lupus Erythematosus.
Ann. Intern. Med. 55, 772 (1961)
 90. YAMAUCHI, H., P. ROONEY, J. HOPPER :
Nephrotic State as the Chief Manifestation of Systemic
Lupus Erythematosus.
Ann. Intern. Med. 57, 981 (1967)
 91. ZISWILER, H. :
Über die Prognose und den Verlauf des generalisierten
Lupus erythematosodes.
Dtsch. med. Wschr. 86, 1302 (1961)
-



Abb. 1 : Phonokardiogramm zu Beginn des
1. Krankenhausaufenthaltes (a) und
am 39. Behandlungstag (b).



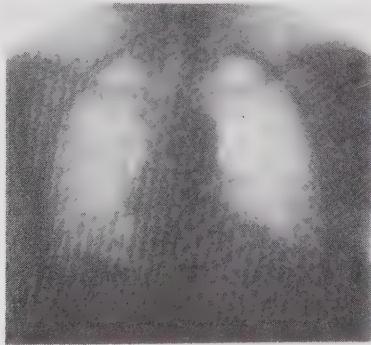
a



b

Abb. 2 a : Röntgenthoraxaufnahme zu Beginn des 1. Krankenhausaufenthaltes. Das Herz ist vergrößert.

Abb. 2 b : Röntgenthoraxaufnahme am 39. Behandlungstag. Das Herz ist nicht mehr vergrößert.



c

Abb. 2 c : Röntgenthoraxaufnahme im 7. Beobachtungsjahr.

I

II

III

V₁

V₂

V₃

V₄

V₅

V₆

a

b

Abb. 3 : Elektrokardiogramm zu Beginn des
1. Krankenhausaufenthaltes (a) und
am 39. Behandlungstag.(b).

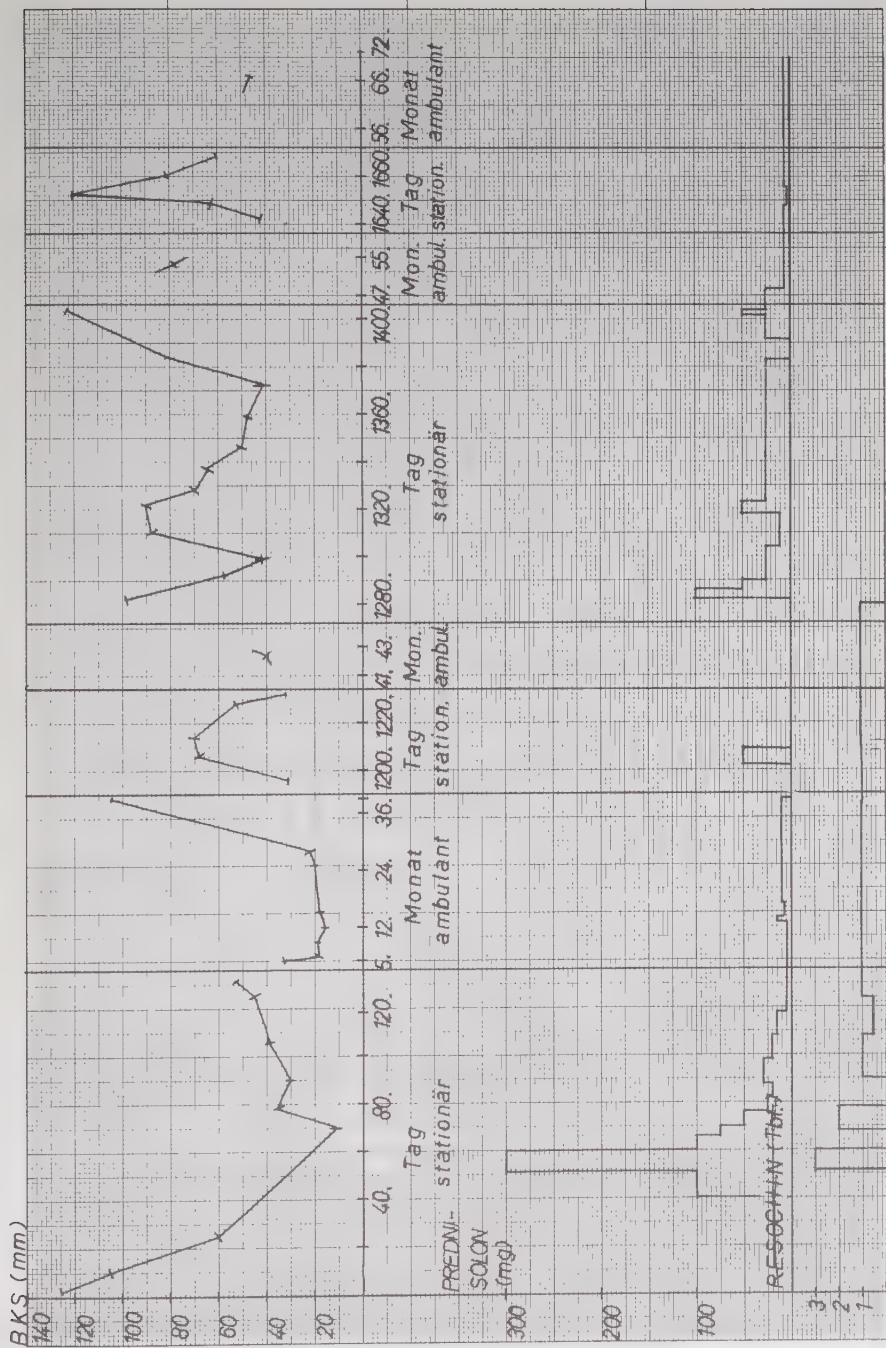
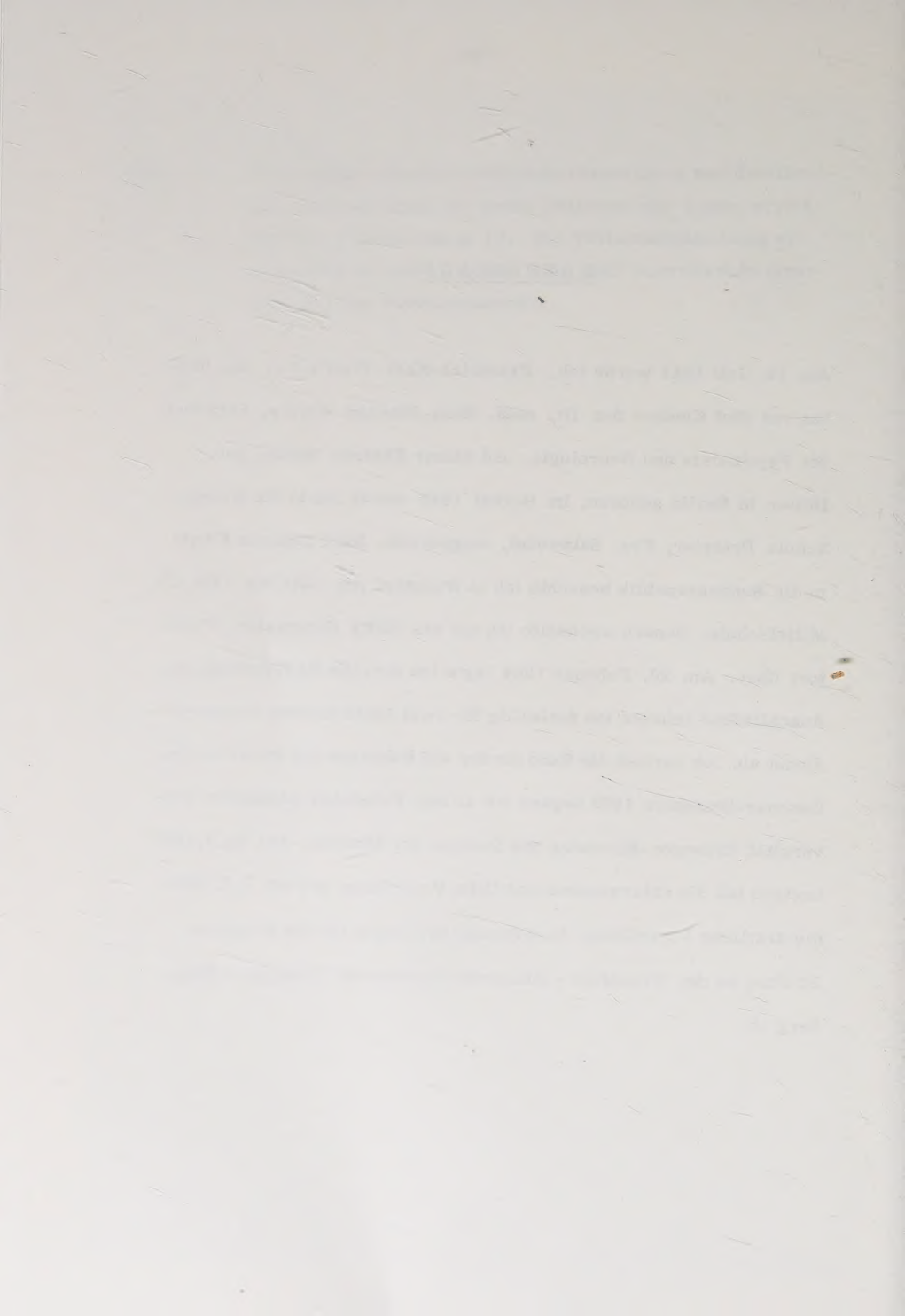


Abb. 4

Abb. 4 : Beziehungen zwischen Blutkörperchensenkung und Kortikoid- bzw. Resochindosis bei einem Patienten mit Lupus erythematoses (Beobachtung 1). Die Verlaufsbeobachtung erstreckte sich über 7 Jahre. Die BKS korreliert in ihrer Höhe mit der Prednisolondosis.

LEBENS LAUF

Am 15. Juli 1943 wurde ich, Friedrich-Karl P e t e r s, als fünftes von fünf Kindern des Dr. med. Hans-Joachim Peters, Facharzt für Psychiatrie und Neurologie, und seiner Ehefrau Marie, geb. Hüller in Berlin geboren. Im Herbst 1949 wurde ich in die Grundschule Pretzier, Krs. Salzwedel, eingeschult. Nach unserer Flucht in die Bundesrepublik besuchte ich in Wunstorf von 1954 bis 1956 die Mittelschule. Danach wechselte ich auf das Hölty Gymnasium Wunstorf über. Am 20. Februar 1964 legte ich dort die Reifeprüfung ab. Anschließend leistete ich freiwillig für zwei Jahre meinen Grundwehrdienst ab. Ich verließ die Bundeswehr als Fähnrich der Reserve. Im Sommer-Semester 1966 begann ich an der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg das Studium der Medizin. Am 28.2.1967 bestand ich die naturwissenschaftliche Vorprüfung und am 6.8.1968 die ärztliche Vorprüfung. Im Februar 1972 legte ich die ärztliche Prüfung an der Friedrich - Alexander Universität Erlangen - Nürnberg ab.



Offsetdruck-Fotodruck

J. Hogl, 8520 Erlangen Hauptstr. 109, (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990